

Les sténoses pulmonaires périphériques congénitales:

Présentation de 16 observations et revue de la littérature

J.-C. FOURON, M.D., F.R.C.P.[C], M. FAVREAU-ETHIER, M.D.,
P. MARION, M.D. et A. DAVIGNON, M.D., *Montréal*

Seize cas de sténoses périphériques des artères pulmonaires ont été revus du point de vue clinique et hémodynamique. Le diagnostic dans chaque cas a été prouvé par cathétérisme cardiaque et/ou par cinéangiocardigraphie. Tous les patients, sauf deux, étaient âgés de moins de 2 ans. Dix cas étaient du type I, c'est-à-dire avaient une sténose située sur le tronc pulmonaire ou sur ses branches principales. Six patients étaient du type III et avaient une sténose diffuse de tout l'arbre pulmonaire artériel. L'examen clinique qui, dans beaucoup de cas, est typique et comprend en particulier la présence d'un souffle systolique audible au niveau des deux plages pulmonaires, devrait permettre de soupçonner ce diagnostic au lit du malade. Lors du cathétérisme cardiaque, la morphologie du tracé de pression dans l'artère pulmonaire principale est typique, montrant une montée et une chute rapides de l'onde de pression systolique suivie par un accident dicrote bas situé. Il est fort possible que, dans le passé, plusieurs cas de sténoses pulmonaires périphériques multiples ont pu être diagnostiqués par erreur comme étant porteurs d'hypertension pulmonaire, dite "essentielle".

Sixteen cases of peripheral pulmonary stenosis have been studied clinically and by cardiac catheterization. Diagnosis has been proved in all cases by manometric measurements and/or cineangiocardigraphy. All patients except two were below 2 years of age. Ten cases were of type I, i.e. the stenosis was localized to the pulmonary trunk or its main branches. Six patients were of type III, i.e. they had diffuse stenosis of the pulmonary arterial tree. The physical findings, which in many cases are typical and include the presence of a systolic murmur over both lung fields, should alert the physician to the diagnosis at the bedside. At cardiac catheterization the configuration of the pressure tracing in the main pulmonary artery is typical, showing an abrupt rise and fall of the systolic wave followed by a low situated dicrotic notch. There is no doubt that in the past many cases of peripheral pulmonary stenosis have been wrongly diagnosed as "essential pulmonary hypertension".

LES techniques récentes d'investigation ont permis une compréhension plus exacte des malformations cardiaques congénitales. C'est ainsi que l'incidence de l'hypertension pulmonaire dite "essentielle" chez l'enfant, s'est progressivement amenuisée avec la mise en évidence de nouvelles entités étiologiques, parmi lesquelles la sténose pulmonaire périphérique est probablement l'une des plus récentes.

Nous désirons rapporter ici l'expérience acquise par notre centre au cours des trois dernières années en ce qui concerne cette malformation. Nous profiterons de l'occasion pour revoir la littérature sur le sujet. Enfin, comme la majorité de nos patients étaient des nourrissons en-dessous d'un an, nous tenterons de souligner les particularités qu'offre la maladie à cet âge.

Historique

C'est dans la littérature européenne qu'il est fait mention pour la première fois des sténoses pulmonaires périphériques. En 1909, Schwalbe¹ décrit un cas d'absence d'artère pulmonaire droite avec sténose de la pulmonaire gauche. Ce même auteur d'ailleurs cite une première publication

française datant de 1802. En 1924, Monckeberg² inclut cette malformation dans le traité de pathologie de Henke. Oppenheimer³ devait décrire le premier cas de la littérature nord-américaine en 1938 dans le bulletin de l'Hôpital John Hopkins. Par la suite, de nombreux cas isolés⁴⁻¹⁴ ou des groupes de patients plus importants¹⁵⁻⁴² ont fait l'objet de publications intéressantes. En 1954, dans la littérature médicale danoise, apparaissait pour la première fois le terme de coarctation de l'artère pulmonaire. Ce terme était employé par Sondergaard¹⁵ afin de rapprocher cette anomalie de la coarctation de l'aorte, celui-ci pensant que dans les deux cas, la fermeture du canal artériel pouvait entraîner un retrecissement des vaisseaux sur lesquels il s'implante (théorie skodaique). Arvidsson en 1955¹⁶ publiait l'un des premiers cas diagnostiqués par angiocardigraphie et l'année suivante, une publication de Figley⁸ précisait les différents signes radiologiques utiles pour le diagnostic de cette anomalie. Nous devons la première reproduction expérimentale d'une sténose pulmonaire périphérique chez le chien avec provocation d'un souffle continu à Eldridge en 1957.¹⁹ Durant ces 10 dernières années, le perfectionnement des techniques d'investigation a permis la publication d'un nombre croissant d'observations. L'attention est maintenant attirée sur certains aspects particuliers de l'anomalie tels la fréquence des malformations associées, comme la sténose valvulaire pulmonaire^{5, 12, 35} ou la tétra-

Services de Cardiologie Infantile et de Radiologie—Hôpital Sainte-Justine, Montréal.

Les demandes pour tire-à-part doivent être adressées à A. Davignon, M.D., 3175 Chemin Ste-Catherine, Montréal 26, P.Q.

logie de Fallot,^{35, 36, 39} et plus rarement l'association des lésions sténotiques de l'aorte et de l'artère pulmonaire.^{32, 43}

Parallèlement, le rôle probable de la rubéole comme facteur pathogénique est d'abord évoqué^{14, 23, 29} puis nettement confirmé.^{37, 38}

Enfin, en 1962, Agustsson *et al.*³⁴ décrivaient la morphologie caractéristique de la courbe de pression dans l'artère pulmonaire principale dans les cas de sténoses périphériques bilatérales.³⁴

Enfin, le lit pulmonaire vasculaire périphérique se développe de façon tout à fait indépendante. D'abord tributaire des branches ventrales de l'aorte dorsale, il perd au cours de son développement ses rapports avec la circulation systémique pour recevoir son sang des branches de bifurcation des artères pulmonaires. Le plexus vasculaire pulmonaire, durant tout son développement, garde un rapport étroit avec les formations broncho-pulmonaires.

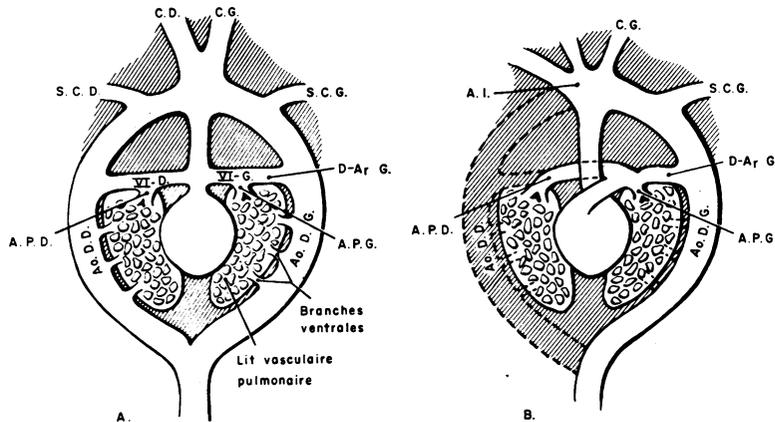


Fig. 1.—Embryogénèse des artères pulmonaires, d'après Sherrick et coll.

A: stade initial. B: à la naissance.
S.C.D. et S.C.G.: artères sous-clavières droite et gauche. C.D. et C.G.: carotides droite et gauche. D. AR.: ductus artériosus. A.P.D. et A.P.G.: artères pulmonaires droite et gauche. A.O.D.D. et A.O.D.G.: aortes dorsales droite et gauche. A.I.: artère innominée.
(Reproduit de l' "American Journal of Roentgenology, Radium Therapy and Nuclear Medicine", vol. 87, p. 919, avec permission des auteurs et de l'éditeur.)

Une revue de la littérature faite par Franch et Gay³⁵ en 1963 réunissait 105 cas. Durant la première moitié de 1964, un nombre imposant de publications³⁸⁻⁴² enrichissait la littérature médicale d'une centaine de nouvelles observations.

Embryologie: L'origine embryologique du lit vasculaire pulmonaire diffère selon qu'il s'agit du tronc, des branches proximales de bifurcation ou des branches de subdivision distales.^{13, 44}

Déjà chez l'embryon de 5 mm. le tronc artériel commence à se diviser en deux vaisseaux, l'un placé ventralement (la future artère pulmonaire), l'autre dorsalement qui deviendra l'aorte descendante. Il est bon de mentionner que cette division intéresse la partie distale du "bulbus cordis" et qu'elle se poursuit ainsi jusqu'à la base du cœur, participant à la formation des valvules aortique et pulmonaire ainsi qu'à la fermeture du septum interventriculaire.

Pendant ce temps (Fig. 1), le sixième arc aortique par sa partie proximale donne les branches droite et gauche de bifurcation de la pulmonaire. La partie distale du sixième arc disparaît à droite, tandis qu'à gauche, elle va former le canal artériel.

Ce rappel embryologique permet de noter que: 1°— les malformations congénitales peuvent intéresser de façon isolée, l'une ou l'autre partie de l'arbre vasculaire pulmonaire d'origine embryologique différente; 2°— les vaisseaux pulmonaires de même que la valvule pulmonaire et la cloison interventriculaire se développant simultanément, on peut également s'attendre à des lésions associant ces trois entités anatomiques (ceci expliquerait les anomalies vasculaires pulmonaires relatives de plus en plus fréquemment dans les tétralogies de Fallot).^{35, 36, 39} 3°— Enfin, il n'est pas étonnant de noter dans la littérature des cas où il existe une participation bronchique aux malformations vasculaires pulmonaires périphériques.^{45, 46}

MATÉRIEL CLINIQUE ET MÉTHODES D'INVESTIGATION

De juillet 1961 à août 1964, 563 enfants ont été investigués à l'Hôpital Sainte-Justine par cathétérisme cardiaque. Seize cas de sténoses pulmonaires périphériques ont pu être découverts. Tous ces patients ont eu une histoire et un examen clinique complet. Une attention spéciale a été

accordée au passé obstétrical. De plus, chez tous, un électrocardiogramme et des radiographies cardio-pulmonaires avec opacification de l'œsophage ont été réalisés; chez plusieurs ces examens ont pu être répétés. Tous ces patients ont eu un cathétérisme du cœur droit avec cinéangiocardigraphie sélective.

L'anomalie elle-même a été subdivisée en tenant compte de l'origine embryologique différente du tronc et des branches de la pulmonaire d'une part, et des branches périphériques distales d'autre part (Tableau I). Cette classification est d'ailleurs celle adoptée, avec quelques variantes, par nombre d'auteurs.^{18, 35, 42}

TABLEAU I.—CLASSIFICATION DES STÉNOSES PULMONAIRES PÉRIPHÉRIQUES (16 CAS)

<i>Type 1:</i>	
Sténose située sur le tronc ou les branches principales de la pulmonaire: 10 cas	
(a)	localisée (coarctation) : 4 cas
(b)	segmentaire (hypoplasie) : 6 cas
<i>Type 2:</i>	
Sténose située sur les branches distales : 0	
(a)	uni-latérale : 1 = multiple 2 = segmentaire (hypoplasie)
(b)	bi-latérale : 1 = multiple 2 = segmentaire (hypoplasie)
<i>Type 3:</i>	
Lésions sténotiques intéressant tout l'arbre pulmonaire: 6 cas	

D'un point de vue plus général, nous avons aussi distingué les sténoses périphériques de celles associées à d'autres malformations.

Les critères utilisés pour le diagnostic sont comparables à ceux décrits récemment par D'Cruz et collaborateurs.³⁹ Ces derniers admettent que l'existence d'une sténose pulmonaire bilatérale est certaine quand deux des trois conditions suivantes sont réalisées:

1°— La présence d'un gradient entre le tronc pulmonaire et l'une de ses branches ou les deux à la fois.

2°— La mise en évidence des sténoses par l'angiocardigraphie.

3°— L'enregistrement d'un tracé de pression caractéristique au niveau du tronc de l'artère pulmonaire.

En ce qui concerne les sténoses périphériques uni-latérales, on accepte comme critère la mise en évidence d'un gradient du côté atteint ou l'image angiocardigraphique. Il en est de même de la sténose du tronc de l'artère pulmonaire.

RESULTATS ET DISCUSSION

Etude clinique: Tous les patients sauf deux étaient âgés de moins de deux ans au moment du diagnostic. La répartition selon le sexe était de 10

filles pour six garçons. Dans deux cas (Cas 4 et 15, Tableau II) une histoire de rubéole au cours des premiers mois de grossesse a pu être précisée. Une telle coïncidence a déjà été signalée à maintes reprises^{14, 23, 29, 37, 38} dans la littérature récente. La mère d'un autre patient était diabétique.

Onze enfants étaient symptomatiques. Chez sept d'entre eux, il a été nécessaire d'administrer de la digitale pour contrôler des épisodes de défaillance cardiaque. L'âge d'apparition des symptômes est très variable. L'enfant sera symptomatique d'autant plus précocement que sa malformation est plus grave. Ceci explique probablement pourquoi nous n'avons pas trouvé de sténose pulmonaire unilatérale isolée chez nos nourrissons.

L'anomalie peut donc rester complètement silencieuse ou être associée à de la dyspnée d'effort, de la fatigabilité, et dans les cas extrêmes à un tableau de défaillance ventriculaire droite. Certains cas sont accompagnés également d'hémoptysie liée à la rupture de dilatations post-sténotiques souvent très importantes.^{20, 40} Nos patients présentaient de plus un retard pondéral qui, dans certains cas, était très marqué.

A l'auscultation, tous nos patients avaient un souffle systolique gradé au moins III/VI. La localisation maximum du souffle variait avec la nature des malformations associées. Il s'irradiait aux deux champs pulmonaires dans 10 cas. Enfin, chez six patients, une composante diastolique a été notée, quatre d'entre eux présentant cependant une malformation associée pouvant l'expliquer (Cas 7, 14, 15, 16). Cette composante diastolique décrite comme classique par plusieurs auteurs se retrouve chez environ le quart des cas publiés.^{19, 21, 33, 35} Son analogie avec le souffle continu du canal dans certains cas a été déjà signalée.¹⁹ Son origine vasculaire est admise depuis les travaux de Myers et collaborateurs⁴⁷ qui étudièrent la production du souffle continu sur les vaisseaux partiellement obstrués. Spencer, Johnston et Meredith,⁴⁸ travaillant sur la coarctation de l'aorte, ont également mis nettement en évidence le souffle systolo-diastolique toutes les fois où le diamètre de la sténose était inférieur à 2.5 mm. Cette composante diastolique doit être différenciée du souffle de régurgitation pulmonaire décrit exceptionnellement chez des patients souffrant d'hypertension pulmonaire marquée.³⁵ Freisinger et collaborateurs ont décrit une régurgitation pulmonaire sévère liée à une hypoplasie des valvules pulmonaires dans un cas de coarctation de l'artère pulmonaire principale avec communication interventriculaire.⁴⁹

TABLEAU II.—DONNÉES HÉMODYNAMIQUES DE 16 PATIENTS PORTEURS DE STÉNOSSES PULMONAIRES PÉRIPHÉRIQUES

Cas No.	Age	Sexe	Pressions (mm. Hg)							Saturation %				Classification (angio)	Malformations associées
			O.D.	V.D.	A.P.P.	A.P.G.	A.P.D.	V.G.	Ao.	O.D.	V.D.	A.P.	V.G.		
1	3 ans	M	5/0	50/5	42/5	15/4	16/5	—	—	72	72	71	—	Sténose segmentaire des artères pulmonaires principales. Dilatations post-sténotiques. Type I-b. Coarctation à l'origine des 2 artères pulmonaires droite et gauche. Type I-a.	Sténose pulmonaire valvulaire.
2	2 ms	F	3/-3	50/0	40/8	25/10	18/5	—	70/35	48	47	74	—	Sténose segmentaire des artères pulmonaires principales. Dilatations post-sténotiques. Type I-b.	Canal artériel.
3	18 ms	F	5/0	80/0	65/6	—	20/5	70/0	70/30	65	77	75	—	Sténoses multiples généralisées. Type III.	(1) Sténose pulmonaire valvulaire. (2) C.I.V.
4	2½ ms	M	6/2	40/0	30/5	—	15/5	—	—	68	63	69	—	Sténose segmentaire au niveau de la bifurcation avec dilatations post-sténotiques. Type I-b.	Sténose pulmonaire valvulaire modérée. Syndrome post-rubéole.
5	13 ms	M	10/5	80/0	50/20	—	30/12	95/0	90/55	—	76	—	95	Hypoplasie du tronc pulmonaire et des branches pulmonaires droite et gauche. Type III.	Sténose pulmonaire valvulaire modérée.
6	6 ms	M	10/5	75/0	75/35	—	—	—	—	57	60	65	—	Sténose segmentaire des branches droite et gauche; sténoses périphériques multiples à droite. Dilatations post-sténotiques.	C.I.A. avec shunt droit-gauche.
7	1½ ms	F	2/-2	60/0	60/22	30/10	17/2	70/0	—	70	86	86	93	Hypoplasie des branches droite et gauche. Type I-b.	C.I.V.
8	2 ms	M	4/0	99/0	90/11	—	—	—	—	47	46	47	—	Petite artère pulmonaire principale. Branches droite et gauche filiformes. Sténoses et dilatations post-sténotiques distales. Type III.	—
9	2½ ms	F	10/4	90/-5	—	—	—	—	—	82	86	—	98	Sténose segmentaire aux deux branches de bifurcation. Type I-b.	C.I.A.
10	5 ms	F	6/0	80/0	65/12	—	—	—	—	71	72	72	—	Artère pulmonaire principale dilatée. Hypoplasie des branches droite et gauche. Sténoses périphériques multiples. Type III.	Canal artériel. Sténose pulmonaire valvulaire.
11	8 ms	F	4/0	70/5	—	—	—	—	—	64	63	—	—	Sténoses bilatérales au niveau des bifurcations. Dilatations post-sténotiques, plus marquée à droite. Type I-a.	—
12	3 ms	F	3/0	56/2	58/19	40/20	—	—	—	50	67	69	—	Hypoplasie des deux branches de bifurcation, plus marquée à gauche. Type I-b.	C.I.V.
13	1 ms	F	4/-6	35/10	35/10	—	15/10	—	60/40	94	70	72	96	Sténose des artères pulmonaires droite et gauche à leur jonction avec l'artère pulmonaire principale. Type I-a.	Syndrome de Turner. Coarctation de l'aorte. Anomalie partielle du retour veineux pulmonaire.
14	28 ms	F	10/2	75/10	75/40	22/10	22/18	—	105/60	63	73	90	97	Hypoplasie du tronc et des 2 branches avec dilatations post-sténotiques. Type I-b.	Canal artériel.
15	3½ ms	F	7/2	75/5	70/20	45/30	45/20	—	90/25	62	90	92	—	Sténose des artères pulmonaires droite et gauche à leur jonction avec l'artère pulmonaire principale. Type I-a.	C.I.V., Canal artériel. Syndrome post-rubéole.
16	15 jrs	M	5/2	70/0	60/10	35/10	—	—	—	67	72	82	—	Hypoplasie diffuse bilatérale à partir des branches de bifurcation. Type III.	C.I.V.

L'intensité du deuxième bruit pulmonaire était élevée chez trois enfants seulement (Cas 10, 15, 16); par ailleurs, un seul (Cas 4) porteur d'une sténose valvulaire, avait un deuxième bruit pulmonaire faiblement perçu chez tous les autres, le P₂ était d'intensité normale.

Bien qu'absente chez nos patients, il faut signaler que la cyanose peut être présente surtout à l'effort, même dans les cas de sténose périphérique pure. Elle se voit particulièrement chez les patients où l'hypertension pulmonaire associée à une hypertrophie ventriculaire droite importante augmente la résistance au remplissage diastolique de cette cavité. La pression dans l'oreillette droite s'élève alors, entraînant un shunt artérioveineux par un foramen ovale perméable.

Deux de nos 14 enfants présentaient des sténoses pulmonaires périphériques sans malformation associée. Ce chiffre est nettement inférieur au taux de 40% relevé dans la littérature.³⁵ Il est fort probable que cette différence soit liée au très jeune âge de nos patients chez

qui, une sténose pulmonaire isolée surtout unilatérale peut passer inaperçue, ou encore donner le change pour un souffle fonctionnel.

Electrocardiogramme: Les altérations du tracé électrocardiographique varient avec les lésions associées et le degré de gravité des sténoses. On notait de l'hypertrophie ventriculaire droite chez 11 de nos cas et de l'hypertrophie biventriculaire chez quatre autres. Le tracé était normal chez un seul patient. D'après Franch et Gay,³⁵ l'électrocardiogramme serait normal dans environ 1/3 des cas quand l'anomalie est isolée. Chez nos deux patients classés dans cette catégorie, l'électrocardiogramme montrait de l'hypertrophie ventriculaire droite qui, chez l'un d'eux était très marquée (Fig. 2). Cet examen est encore moins utile lorsque l'activité électrique du cœur est modifiée par d'autres malformations associées.

Signes radiologiques: Une radiographie pulmonaire de routine peut quelquefois présenter des signes assez caractéristiques pour évoquer le diagnostic de sténose pulmonaire périphérique.

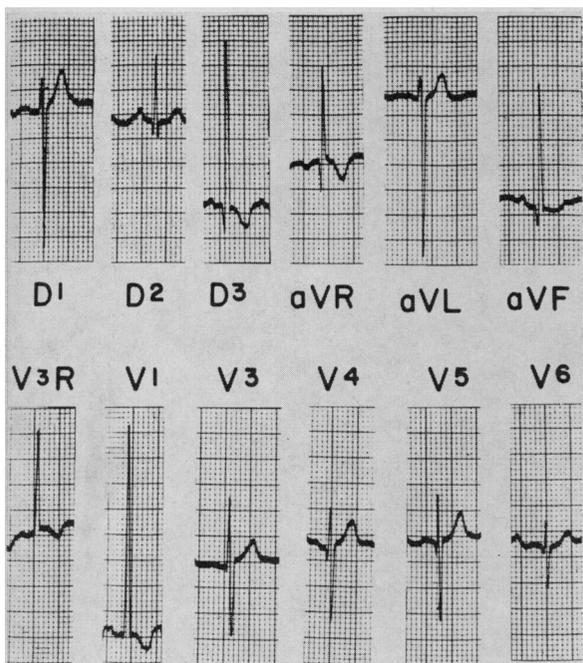


Fig. 2.—Cas 8. Nourrisson de 11 mois; le tracé montre de l'hypertrophie ventriculaire droite importante. (V_{3R} , V_5 et V_6 en $\frac{1}{2}$ standardisation.)

La silhouette cardiaque proprement dite n'offre en soi aucune particularité et dépend surtout des pathologies associées. Dans les cas où l'anomalie est pure, le volume cardiaque est en général dans les limites normales.⁵⁰ Chez nos deux patients cependant, on notait une augmentation très nette chez l'un et modérée chez l'autre (Figs. 3 et 4). L'augmentation de volume quand elle est présente, se fait évidemment aux dépens du ventricule droit.

En ce qui a trait à l'arc moyen pulmonaire, son aspect dépend du type de sténose en question. On conçoit bien en effet que le tronc de la pulmonaire apparaisse petit toutes les fois où la sténose intéresse la région supra-valvulaire soit de façon isolée, soit en association avec des sténoses périphériques. L'arc moyen par contre

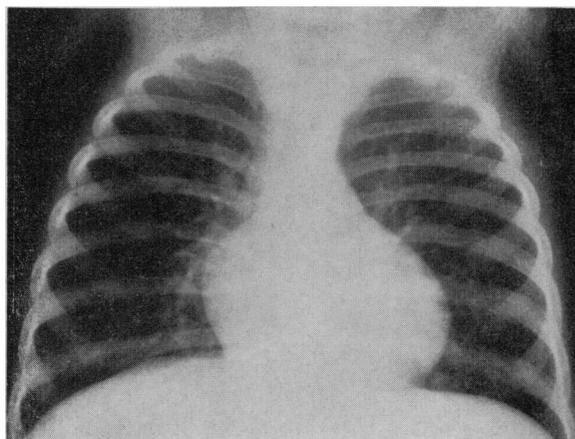


Fig. 4.—Cas 11. Fillette de 8 mois, présentant des sténoses pulmonaires bilatérales au niveau de la bifurcation. Le cœur est de volume normal dans l'ensemble; cependant sa silhouette suggère de l'hypertrophie ventriculaire droit et auriculaire droite. La vascularité pulmonaire paraît légèrement diminuée en périphérie, mais les hiles sont chargés.

sera convexe et bien apparent dans les sténoses périphériques multiples isolées. Dans ces cas, si les champs vasculaires pulmonaires sont clairs, la différence avec une sténose valvulaire est très difficile à établir.

L'aspect des hiles est également variable selon le type anatomique des sténoses et des malformations associées. Dans les cas de sténose des branches pulmonaires distales, la dilatation du tronc peut également intéresser les deux branches de bifurcation et une certaine surcharge hilaire peut alors être observée (Fig. 4). L'hypoplasie des branches de bifurcation se manifeste évidemment par des images inverses.

Les signes sont encore plus évocateurs à la périphérie des plages pulmonaires. La revue des différentes publications sur le sujet^{18, 24, 50, 51} et l'étude des clichés de nos patients permet de décrire en effet certains aspects radiologiques propre aux sténoses périphériques pulmonaires.

(a) *La vascularité différentielle*: dans les cas de sténose unilatérale ou même bilatérale, mais

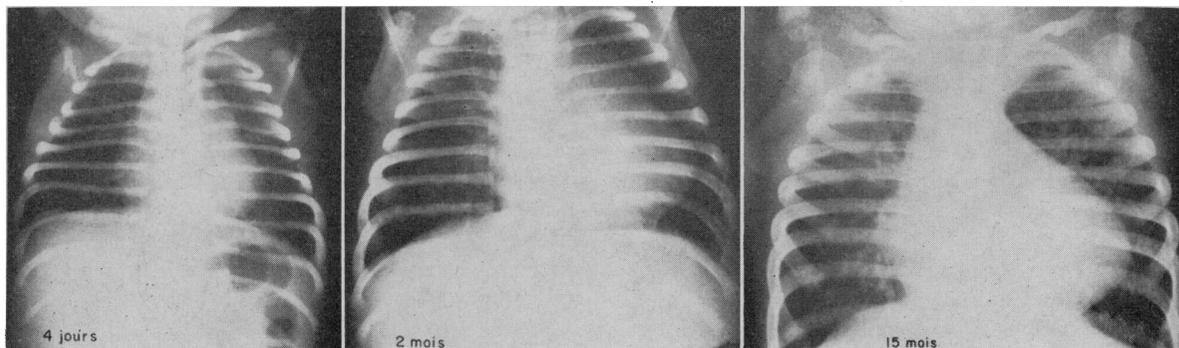


Fig. 3.—Cas 8. Nourrisson du sexe masculin, avec une hypoplasie de l'artère pulmonaire principale et de ses deux branches à leur origine. Signalons le développement progressif d'une cardiomégalie importante et l'installation des dilatations post-sténotiques donnant une image de fausse hypervascularité.

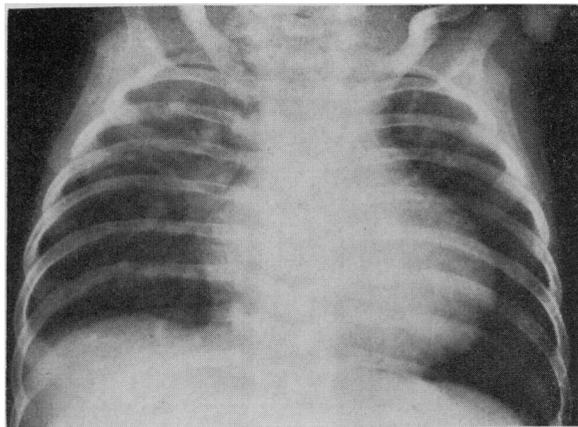


Fig. 5.—Cas 12. Nourrisson de 3 mois présentant une sténose pulmonaire segmentaire bilatérale avec communication interventriculaire. L'angiographie révèle que les lésions sont plus marquées à gauche. A noter la vascularité différentielle; la plage pulmonaire gauche étant relativement claire.

plus serrée d'un côté, la plage pulmonaire intéressée, ou la plus atteinte, peut paraître hypovascularisée et plus claire. Un de nos cas (Cas 12) présentait cette particularité (Fig. 5).

(b) *La fausse hyper-vascularité*: Il s'agit dans ce cas plus fréquemment de sténoses périphériques bilatérales présentant des hiles clairs avec en périphérie une trame vasculaire chargée. Des contrôles angiocardio-graphiques ont montré que ces images étaient tout simplement des dilata-tions post-sténotiques. Cette fausse hyper-vascularité prend en général l'aspect d'opacités micro-nodulaires, telles que décrites dans les surcharges passives pulmonaires. Seule la clarté hilaire dans ces cas permet de distinguer entre ces images et celles de la défaillance cardiaque congestive ou de la maladie mitrale. Fait intéres-sant, aucun de nos enfants ne s'est présenté avec

de tels clichés lors de la première visite. Ces manifestations apparaissent donc avec l'âge, faisant penser qu'il s'agit plutôt d'un processus évolutif secondaire à la sténose. Les radio-graphies du Cas 8 sont particulièrement signifi-catives à cet égard (Fig. 3).

(c) *Images pulmonaires arrondies ou fusiformes isolées*: Il s'agit ici de cas plus rares où une dilatation post-sténotique se transforme en véritable formation anévrysmale.

Des auteurs⁵⁰ ont tenté d'évaluer les pulsations des branches de l'artère pulmonaire à la fluoro-scopie et d'y trouver quelques signes supplé-mentaires permettant d'établir le diagnostic. De telles investigations avaient antérieurement conduit à des conclusions utiles dans les cas de sténoses valvulaires pures (absence ou diminu-tion des pulsations dans la pulmonaire droite associée à une augmentation du pouls dans l'artère pulmonaire descendante gauche).⁵² Les résultats obtenus sont trop variables dans les sténoses pulmonaires périphériques pour que l'étude des pulsations soit profitable pour la diagnostic de ces maladies.

Cathétérisme cardiaque

Cet examen (Tableau II) demeure évidem-ment le moyen le plus sûr d'arriver au diagnostic des lésions sténotiques des artères pulmonaires et surtout pour en préciser le type. Deux mé-thodes de diagnostic sont particulièrement pré-cieuses au cours du cathétérisme: (a) les tracés de pression et (b) l'angiocardio-graphie.

(a) *Tracés de pression*: Du point de vue quantitatif, les valeurs notées dans le ventricule droit dépendent du degré et de l'étendue des sténoses. Il importe d'obtenir une courbe de

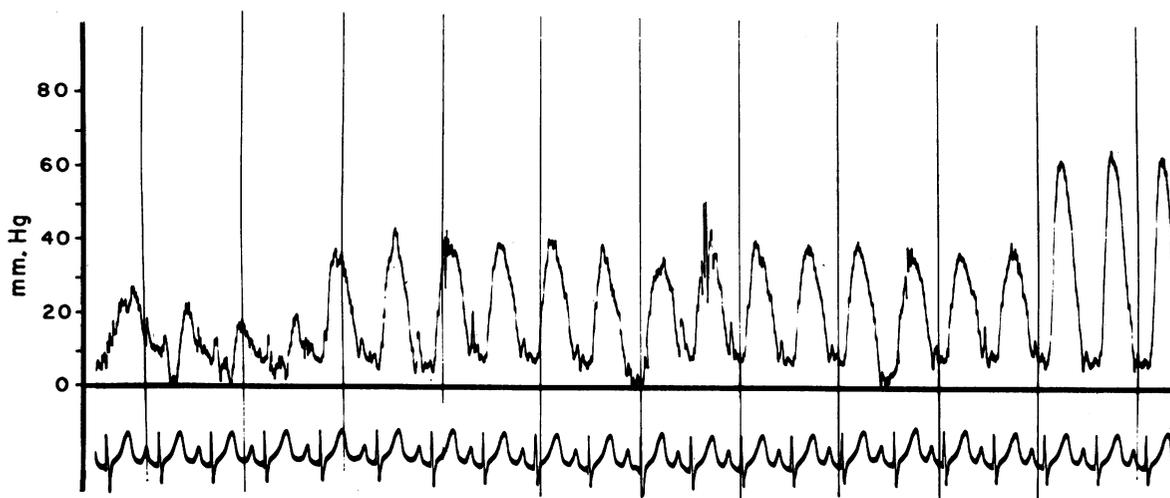


Fig. 6.—Cas No 3. Fillette de 18 mois présentant des sténoses pulmonaires périphériques multiples. Tracé de retrait de l'artère pulmonaire droite distale à l'artère pulmonaire principale. Noter le triple palier présent sur l'enregistrement. Le gradient global entre l'artère distale et le tronc est d'environ 40 mm Hg.

pression dite de retrait, le cathéter étant placé d'abord en position capillaire et ramené avec précaution jusqu'au tronc de l'artère pulmonaire. L'apparition d'un palier de pression significatif (gradient de 20 mm. Hg ou plus) (Fig. 6) a pu être obtenu dans neuf cas. Cinq patients (Cas 6, 8, 9, 10, 11) dont les artères pulmonaires périphériques n'ont pu être visitées et deux autres enfants (Cas 4 et 12) qui avaient un gradient respectivement de 15 et 18 mm Hg furent quand même inclus dans la série à cause de la démonstration non équivoque des sténoses à l'angiocardigraphie.

L'attention a déjà été attirée sur un certain nombre de fausses interprétations qu'il faut éviter dans ces cas.^{14, 17, 35, 40, 42} Dans certaines observations, les faibles pressions enregistrées dans la portion post-sténotique ont été considérées comme le reflet des pressions capillaires et le diagnostic d'hypertension essentielle a été faussement posé.¹⁰ Cette erreur peut être évitée en contrôlant toujours les saturations en oxygène dans la région post-sténotique avant d'entreprendre la courbe de retrait. Il faut se rappeler également qu'il existe normalement un léger gradient au niveau de la bifurcation des branches pulmonaires particulièrement de la branche pulmonaire droite. Ce gradient est encore accentué dans les malformations cardiaques avec débit pulmonaire augmenté. Pour éviter de poser un diagnostic erroné de sténose pulmonaire périphérique, certains ont proposé un gradient de 20 mm. Hg comme limite inférieure aux valeurs pathologiques.⁴² Les shunts artério-veineux peuvent également fausser l'évaluation de la gravité d'une sténose périphérique existante. On sait en effet que le diamètre de l'artère pulmonaire doit être diminué environ de moitié d'obtenir un gradient significatif de part et d'autre de la sténose.¹⁷ Par contre, le même gradient peut être obtenu avec une sténose moins serrée si le débit est augmenté.

Enfin, il faut se méfier des pressions pulmonaires élevées dans les régions voisines de la zone d'abouchement d'un canal artériel perméable.¹⁴ Là encore, un contrôle minutieux des saturations permettra d'éviter la méprise.

L'étude morphologique des tracés de pression dans le tronc de l'artère pulmonaire apporte également une aide précieuse dans le diagnostic des sténoses pulmonaires périphériques. Agustsson et ses collaborateurs³⁴ attireraient en effet récemment l'attention sur l'aspect particulier que prenait le tracé de pression dans l'artère pulmonaire dans les cas de sténoses bilatérales des branches primaires de cette artère. Un tel tracé a pu être enregistré chez deux de nos patients (Cas 3 et 15) (Fig. 7a). Dans ces

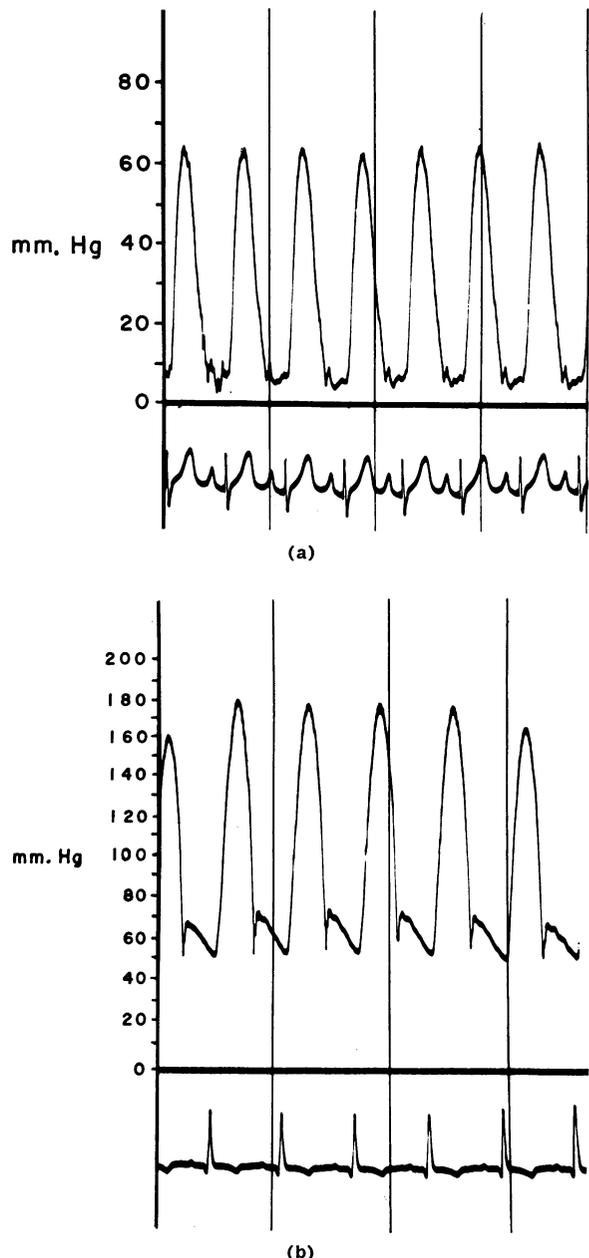


Fig. 7.—(a) Cas 3. Tracé obtenu dans l'artère pulmonaire principale. (b) Pour comparaison: tracé obtenu au-dessus des valves aortiques chez une fillette de 6 ans présentant une sténose aortique supra-valvulaire (voir texte pour explications).

cas, la région de l'artère pulmonaire comprise entre la valvule et la zone sténosée forme une véritable "chambre supplémentaire" à paroi élastique. La contraction ventriculaire entraîne, avec l'ouverture des valvules, une augmentation brutale de la pression dans cette cavité supplémentaire qui se vide mal à cause des sténoses. Sa paroi élastique se laisse distendre. A la fin de la contraction ventriculaire, durant la période de relâchement isométrique, les valvules pulmonaires se referment et bombent dans la cavité

ventriculaire augmentant ainsi brusquement le volume de la "chambre intermédiaire" juste au moment où la pression d'éjection ventriculaire n'agit plus. Ces brusques modifications hémodynamiques se traduisent par une courbe de pression caractéristique, faite d'une montée systolique rapide, suivie d'une chute diastolique aussi brusque (très différente de la courbe en pente douce des tracés normaux). L'onde dicrote se trouve ainsi très bas située sur la courbe. Durant la diastole, le sang emmagasiné dans la pulmonaire distendue est progressivement "exprimé" au travers des zones de sténose et le tracé montre, au lieu d'une baisse progressive de pression diastolique, une image en plateau caractéristique. Un tracé comparable a également été décrit dans la sténose aortique supra-valvulaire⁵³ et là encore, les mêmes explications hémodynamiques peuvent être appliquées. Nous avons nous-mêmes pu constater cette analogie chez une fillette de six ans souffrant de sténose aortique supra-valvulaire (Fig. 7b).

Enfin, un de nos patients (Cas 8) présentant une hypoplasie du tronc pulmonaire et de ses branches principales avait dans l'artère pulmonaire un tracé fait de grandes ondes systoliques symétriques avec absence ou diminution de l'accident dicrote (Fig. 8). Un tel tracé a été déjà décrit dans les sténoses valvulaires pures ou dans l'hypertension pulmonaire par résistance capillaire augmentée,⁵⁴ mais jamais à notre connaissance dans un tel cas.

(b) *Angiocardiographie*: Non seulement cet examen précise le type de lésion, mais permet également de mettre en évidence d'autres anomalies de structure parfois insoupçonnées. Une étude angiocardiographique (Figs. 9 et 10) a permis de découvrir ou de confirmer la présence de sténose pulmonaire périphérique chez tous nos patients. Dans certains cas, il est plus difficile de mettre en évidence la zone exacte de diminution de calibre et seule l'apparition de dilatation post-sténotique permet de soupçonner sa présence.

Il faut se méfier sur les films pris de profil de la présence d'une encoche sur le bord supérieur du tronc pulmonaire ou de la pulmonaire gauche. Pour Kjellberg et collaborateurs,¹⁰ il s'agirait là d'une image normale liée à la réflexion du péricarde à ce niveau.

La répartition des patients selon le type de lésions ainsi que le résumé des angiocardiographies sont présentés dans les Tableaux I et II.

Quatorze de nos patients avaient une ou plusieurs malformations cardiaques associées, soit 10 cas d'anomalies uniques se répartissant de la façon suivante: trois communications inter-ventriculaires, trois sténoses valvulaires, deux

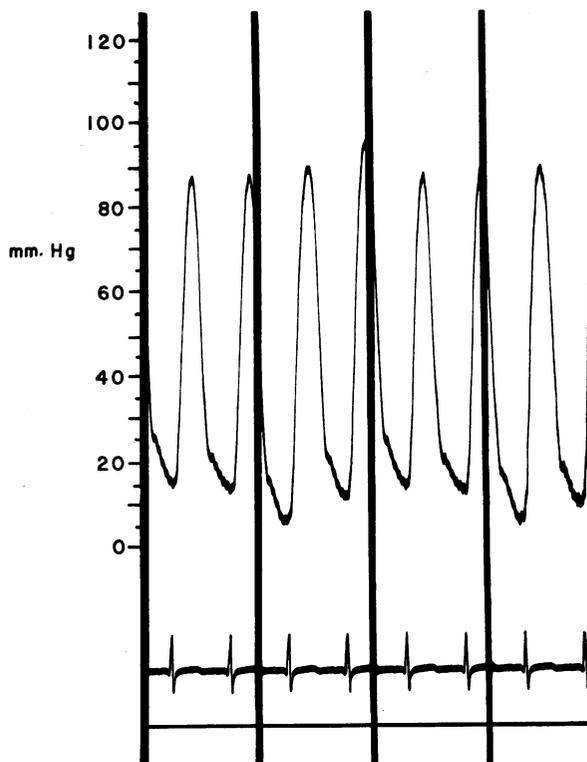


Fig. 8.—Cas 8. Tracé de pression dans l'artère pulmonaire principale chez un enfant de 2 mois, présentant une hypoplasie marquée des artères pulmonaires droite et gauche.

canaux artériels et deux communications inter-auriculaires. Dans quatre autres cas, les malformations étaient double: canal artériel et communication interventriculaire d'une part, coarctation de l'aorte et anomalie partielle du retour veineux pulmonaire d'autre part, et enfin, deux cas de sténose pulmonaire valvulaire associée à une communication interventriculaire chez l'un et à un canal artériel chez l'autre. Cette répartition se compare à celle décrite dans d'autres publications.^{35, 39}

Une attention spéciale a été accordée à la morphologie de l'aorte, soit au cours d'angiocardiographie gauche (Cas 5, 9, 13, 14, 16), soit par angiographie du cœur droit, à la phase de retour veineux pulmonaire. Une coarctation de l'aorte en position usuelle (cas précédemment cité) et un arc aortique à droite (Cas 16) furent ainsi découverts.

PATHOLOGIE ET ETIOPATHOGENIE

Très peu de publications sur les sténoses pulmonaires périphériques font mention de l'étude histopathologique des vaisseaux pulmonaires. En fait, après la description d'Oppenheimer en 1938³ et celle de Van Epps en 1959,²⁰ la première étude microscopique détaillée nous est fournie par des auteurs suédois en 1960, à

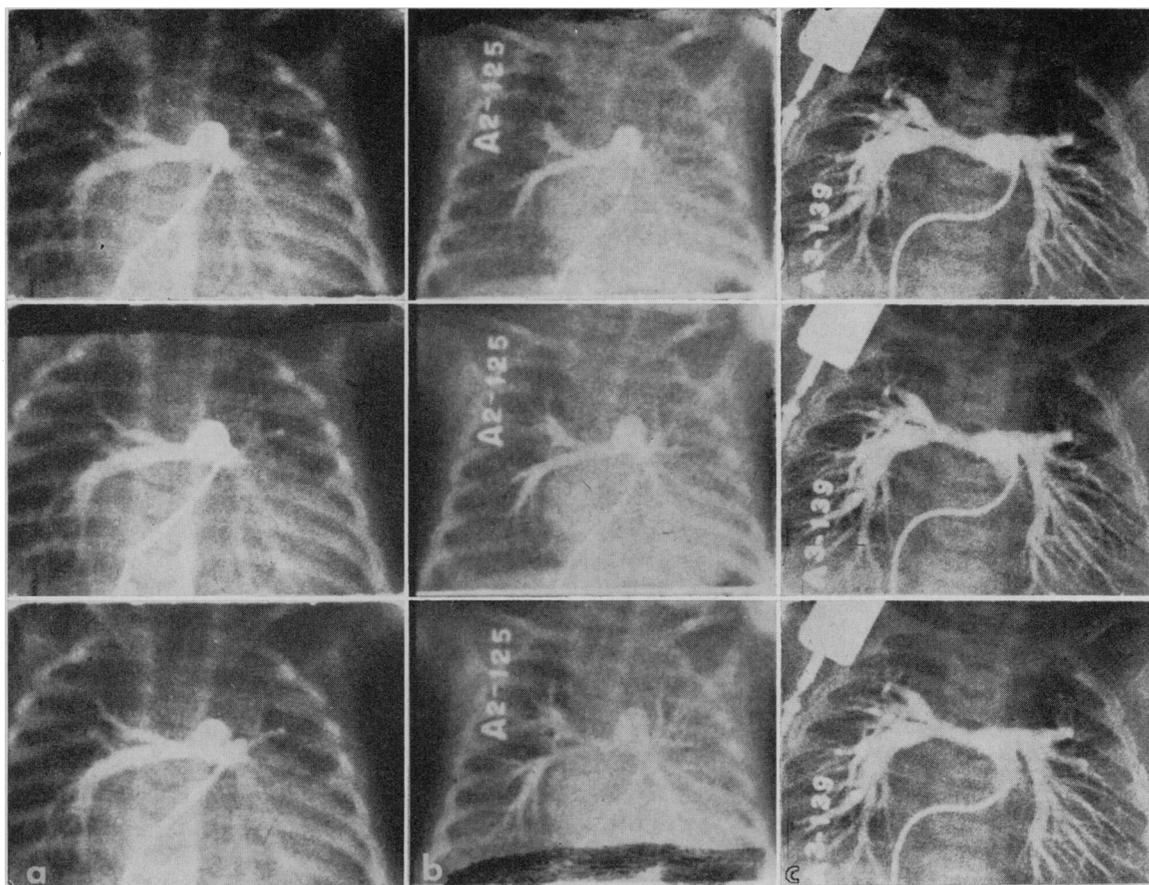


Fig. 9.—Cinéangiocardigraphies de patients porteurs de sténoses pulmonaires périphériques:
 (a) Type I: Cas No 15—3½ mois. Sténose des artères pulmonaires droite et gauche à leur jonction avec l'artère pulmonaire principale.
 (b) Type I: Cas No 7—1½ mois. Hypoplasie des branches droite et gauche.
 (c) Type III: Cas No 6—6 mois. Sténoses segmentaires des branches droite et gauche. Sténoses périphériques multiples avec dilatation post-sténotique plus marquée à droite.

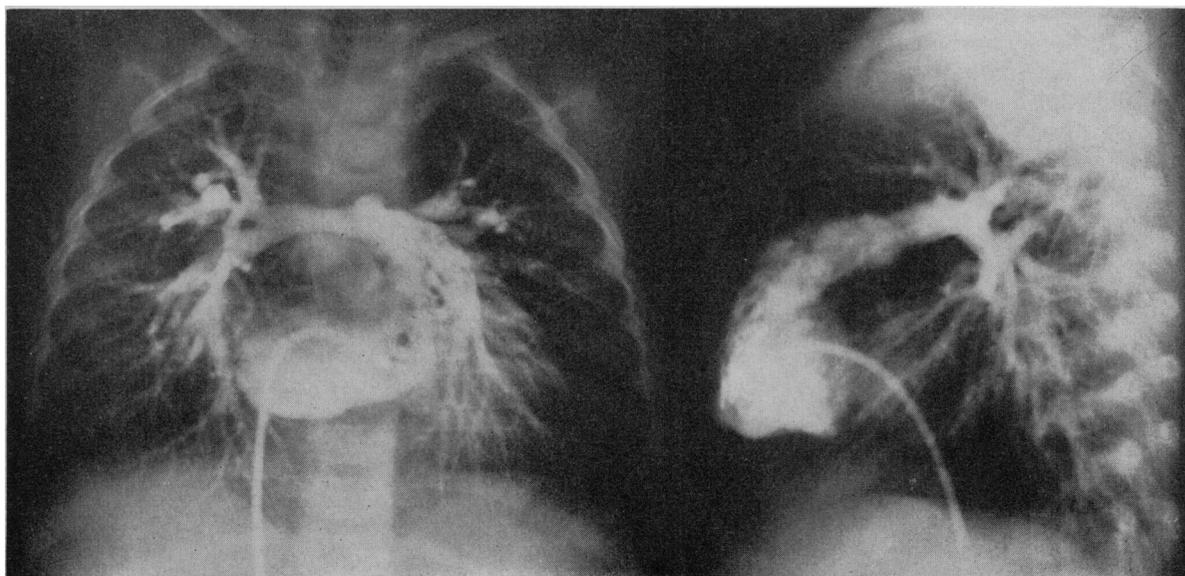


Fig. 10.—Type III: Cas No 3—18 mois. Sténoses multiples généralisées (images prises au sérlographe, bi-plan Elema).

propos d'une jeune patiente de 19 ans.⁵⁵ Plus récemment, la description des modifications pathologiques chez deux patients âgés de 5 et 17 ans faisait le sujet d'intéressantes discussions.³⁵ Les lésions décrites dans ces différentes observations peuvent se résumer de la façon suivante:

(a) Présence au niveau des branches principales de la pulmonaire de zones de rétrécissement ressemblant à des plaques d'athérome quoique les parois soient par ailleurs normales.

(b) Épaississement par hyperplasie de l'intima des artères lobaires au niveau des zones de sténose; le diamètre extérieur de ces vaisseaux est également réduit sur une distance très variable.

(c) Description d'une structure anormale du tissu élastique de la média des artérioles faisant suite aux zones de sténose. Les fibrilles élastiques se présentent de façon irrégulière, fragmentée et parfois en amas. Ceci entraîne un amincissement de la paroi donnant au vaisseau un aspect veineux permettant même de véritables dilatations anévrysmales.

(d) La présence au niveau des artérioles du type musculaire d'hypertrophie de la média et souvent d'épaississement fibreux de l'intima avec diminution de la lumière du vaisseau.

(e) Le développement d'une circulation collatérale bronchique intense.

Les modifications du tissu élastique feraient partie pour les Suédois de l'anomalie primitive. Cependant, des remaniements à peu près identiques sont décrits chez des patients souffrant de tétralogie de Fallot⁵⁶ ou même de sténose fibromusculaire de l'artère rénale.⁵⁷ Il semble que le remaniement dans le tissu élastique peut être mis sur le compte de l'abaissement de pression intra-vasculaire secondaire à la diminution du flot sanguin. Il est intéressant de noter à ce propos que l'aorte en aval d'une coarctation présente parfois un amincissement du tissu élastique mais jamais d'anomalie de structure;⁵⁶ dans ce dernier cas, la pression moyenne intra-vasculaire est probablement suffisante pour entretenir un tissu élastique histologiquement normal.

L'origine des sténoses sur la pulmonaire a fait l'objet de nombreuses controverses. Pendant longtemps, en effet, la théorie skodaique, basée sur les idées de Craigie⁵⁸ sembla satisfaire les esprits. Elle concernait au départ la coarctation de l'aorte qu'elle explique par l'involution normale que subiraient des portions de tissu appartenant au canal artériel et entourant la paroi de l'aorte. Cette hypothèse semble particulièrement satisfaisante dans les cas de coarctation de l'artère pulmonaire gauche au point d'implantation du canal. Cependant elle n'explique pas les doubles

coarctations avec canal largement ouvert.⁵⁹ Actuellement, on admet que les sténoses pulmonaires congénitales sont des anomalies de développement primitives. Cette opinion est renforcée par une incidence familiale décrite dans certaines publications^{18, 20} et également par l'histoire de rubéole relevée chez la mère de certains enfants.^{37, 38} Il faut signaler par ailleurs qu'on décrit des formes acquises de sténoses pulmonaires, à la suite de thrombose avec organisation et canalisation du caillot.^{60, 61}

En ce qui a trait à l'hypertension pulmonaire dans cette malformation, on conçoit bien que les atteintes bilatérales en augmentant la résistance pulmonaire entraînent une augmentation de pression en amont. On conçoit moins bien cependant qu'une sténose unilatérale puisse également entraîner de l'hypertension pulmonaire; on sait en effet qu'une ligature ou que l'absence complète d'une artère pulmonaire n'entraîne qu'une augmentation légère et transitoire de la pression dans le poumon opposé.^{62, 63} Les travaux expérimentaux de Falkenbach sont particulièrement intéressants à ce sujet.²³ Travaillant sur des chiens, cet auteur notait qu'une ligature complète d'une branche de l'artère pulmonaire entraînait très peu de trouble hémodynamique pulmonaire alors qu'une simple sténose même unilatérale provoquait une augmentation progressive de pression dans la petite circulation. Il en conclut qu'il existe là probablement un phénomène un peu semblable au rein ischémique de Goldblatt et qu'un facteur humoral non encore précisé devrait être évoqué pour expliquer l'hypertension pulmonaire dans ces cas.

PRONOSTIC ET TRAITEMENT

L'évolution des sténoses pulmonaires périphériques dépend surtout des malformations associées. En ce qui concerne les formes pures, tous les degrés de gravité sont évidemment possibles. A part la défaillance ventriculaire droite, le cours de la maladie peut se compliquer de phénomènes thrombotiques,⁴² ou d'hémorragie pulmonaire secondaire à la rupture de microanévrisme.⁴⁰ Enfin, l'endartérite pulmonaire, éventualité à vrai dire exceptionnelle, peut également assombrir le pronostic de ces patients.³⁵

L'expérience chirurgicale est encore très restreinte dans la sténose pulmonaire périphérique. Seules les lésions localisées et intéressant le tronc ou les branches principales de l'artère pulmonaire sont accessibles à la chirurgie. Plusieurs tentatives plus ou moins fructueuses ont été décrites. En 1953, Shumacker et Lurie⁵ rapportaient un cas où la dilatation d'une zone de

sténose calcifiée au niveau de la bifurcation de la pulmonaire avait pu être réalisée avec une pince de Kelly. Chez d'autres patients, le tronc de l'artère pulmonaire fut ouvert longitudinalement au niveau de la zone sténosée et une suture transversale permit une augmentation adéquate du calibre du vaisseau.²⁷ Enfin, la mise en place de greffe a été encore plus fréquemment tentée. Il s'agissait soit de pièces de teflon^{13, 64} ou de péricarde.⁶⁵ Il peut être parfois également nécessaire d'enlever un lobe pulmonaire à cause d'hémorragie inquiétante.³⁵

Plus délicate est la décision à prendre en face de sténose pulmonaire unilatérale. Asymptomatique chez les jeunes enfants, ces lésions, on le sait, peuvent se manifester plus tard par de la sclérose, des phénomènes thrombotiques et même de l'hypertension pulmonaire.^{23, 42, 64} La conduite à tenir, même s'il s'agit de sténose très localisée et accessible à la chirurgie, est encore sujette à discussion.

Dans le but de prévenir les phénomènes thrombotiques, l'opportunité d'un traitement prophylactique aux anti-coagulants a été discuté récemment.⁴²

Enfin, il faut signaler que la mise en évidence de sténoses pulmonaires périphériques est particulièrement importante dans la chirurgie des malformations associées. Ceci est particulièrement vrai pour les tétralologies de Fallot et on admet actuellement que la présence de sténoses pulmonaires périphériques serrées représente une contre-indication formelle à la correction radicale de la tétralogie de Fallot.

CONCLUSION

A propos de l'étude clinique et hémodynamique de 16 cas de sténoses périphériques des artères pulmonaires, nous avons fait une revue de la littérature. Nous avons crû bon d'attirer l'attention du clinicien sur cette malformation dont le diagnostic, à cause des signes cliniques bien particuliers, peut être soupçonné au chevet du malade. De plus, cette entité clinique découverte de plus en plus fréquemment dans le laboratoire de cathétérisme grâce surtout à la cinéangiocardigraphie sélective contribue à restreindre encore davantage le champ des hypertensions pulmonaires dites essentielles.

BIBLIOGRAPHIE

- SCHWALBE, E.: Morphologie der Missbildungen, pt. 3, p. 426. Jena, 1909. Gustav Fischer, Cited by d'Cruz, I. A. et al.: *Amer. J. Cardiol.*, 13: 441, 1964.
- MONCKEBERG, G.: In: Henke, F. and Lubarsch, O. *Handbuch der Speziellen Pathologie, Anatomie u. Histologie*, Vol. 2, Herz and Gefäße. Springer, Berlin, 1924. Cited by d'Cruz, I. A. et al.: *Amer. J. Cardiol.*, 13: 441, 1964.
- OPPENHEIMER, E. H.: *Bull. Hopkins Hosp.*, 63: 261, 1938.
- MÖLLER, T.: *Acta Paediatr.*, 42: 390, 1953.
- SHUMACKER, H. B., JR. AND LURIE, P. R.: *J. Thorac. Surg.*, 25: 173, 1953.
- POWELL, M. L. AND HILLER, H. G.: *Med. J. Aust.*, 1: 272, 1955.
- COLES, J. E. AND WALKER, W. J.: *Amer. Heart J.*, 52: 469, 1956.
- FIGLEY, M. M.: *Amer. J. Roentgen.*, 76: 721, 1956.
- DIGHIERO, J. et al.: *Acta Radiol. (Stockholm)*, 48: 439, 1957.
- KJELLBERG, S. R. et al.: *Diagnosis of congenital heart disease*, 2nd ed., The Year Book Medical Publishers Inc., Chicago, 1959, p. 224.
- KAVANAGH-GRAY, D. AND FRASER, J.: *Canad. Med. Ass. J.*, 83: 1158, 1960.
- HALL, P. et al.: *Amer. J. Cardiol.*, 8: 109, 1961.
- BAXTER, C. F., BOOTH, R. W. AND SIRAK, H. D.: *J. Thorac. Cardio. Surg.*, 41: 796, 1961.
- NIEVEEN, J. et al.: *Cardiologia (Basel)*, 38: 239, 1961.
- SONDERGAARD, T.: *Danish Med. Bull.*, 1: 46, 1954.
- ARVIDSSON, J., KARNELL, J. AND MÖLLER, T.: *Acta Radiol. (Stockholm)*, 44: 209, 1955.
- WILLIAMS, C. B., LANGE, R. L. AND HECHT, H. H.: *Circulation*, 16: 195, 1957.
- GYLLENSWÄRD, A. et al.: *Pediatrics*, 19: 399, 1957.
- ELDRIDGE, F., SELTZER, A. AND HULTGREN, H.: *Circulation*, 15: 865, 1957.
- VAN EPPS, E. F.: *Amer. J. Roentgen.*, 78: 471, 1957.
- SMITH, W. G.: *Thorax*, 13: 194, 1958.
- VERMILLION, M. B., LEIGHT, L. AND DAVIS, L. A.: *Circulation*, 17: 55, 1958.
- FALKENBACH, K. H. et al.: *Radiology*, 73: 575, 1959.
- BELCHER, J. R. et al.: *Brit. J. Dis. Chest.*, 53: 253, 1959.
- SHAFTER, H. A. AND BLISS, H. A.: *Amer. J. Med.*, 26: 517, 1959.
- LUAN, L. L. et al.: *Circulation*, 21: 1116, 1960.
- THROWER, W. B., ABELMANN, W. H. AND HARKEN, D. E.: *Ibid.*, 21: 672, 1960.
- LOHR, H., LOOGEN, F. AND VIETEN, H.: Cited by Franch, R. H. and Gay, B. B., Jr.: *Amer. J. Med.*, 35: 512, 1963.
- ARVIDSSON, H. et al.: *Acta Radiol. (Stockholm)*, 56: 466, 1961.
- GROSSE-BROCKHOFF, F.: *Cardiologia (Basel)*, 38: 142, 1961.
- SANGER, P. W. et al.: *J. Thorac. Cardio. Surg.*, 48: 124, 1964.
- SOULIE, P. et al.: *Arch. Mal. Cœur*, 55: 436, 1962.
- MORGAN, J. et al.: *Brit. Heart J.*, 24: 279, 1962.
- AGUSTSSON, M. H. et al.: *Circulation*, 26: 421, 1962.
- FRANCH, R. H. AND GAY, B. B., JR.: *Amer. J. Med.*, 35: 512, 1963.
- BJORK, V. O., LODIN, H. AND MICHAELSSON, M.: *J. Thorac. Cardio. Surg.*, 45: 764, 1963.
- ROWE, R. D.: *Pediatrics*, 32: 180, 1963.
- EMMANOULIDES, G. C., LINDE, L. M. AND CRITTENDEN, I. H.: *Circulation*, 29: 514, 1964.
- D'CRUZ, I. A. et al.: *Amer. J. Cardiol.*, 13: 441, 1964.
- DELANEY, T. B. AND NADAS, A. S.: *Ibid.*, 13: 451, 1964.
- COELHO, E., DE FAIVA, E. AND NUNES, A.: *Amer. J. Cardiol.*, 13: 462, 1964.
- BAUM, D. et al.: *Circulation*, 29: 680, 1964.
- BEUREN, A. J. et al.: *Amer. J. Cardiol.*, 13: 471, 1964.
- SHERICK, D. W., KINCAID, O. W. AND DU SHANE, J. W.: *Amer. J. Roentgen.*, 87: 917, 1962.
- ELDER, J. C. et al.: *Circulation*, 17: 557, 1958.
- FISHER, J. M. AND VAN EPPS, E. F.: *Amer. Heart J.*, 58: 26, 1959.
- MYERS, J. D. et al.: *A.M.A. Arch. Intern. Med.*, 97: 726, 1956.
- SPENCER, M. P., JOHNSTON, F. R. AND MEREDITH, J. H.: *Amer. Heart J.*, 56: 722, 1958.
- FRISINGER, G. C., CRILEY, J. M. AND ROSS, R. S.: Diagnostic problems in cyanotic heart disease in the adult, Paper presented at the 43rd annual session of the American College of Physicians, Philadelphia, Pa., April 9-13, 1962.
- GAY, B. B., JR. et al.: *Amer. J. Roentgen.*, 90: 599, 1963.
- THIBAUT, P.: *Presse Méd.*, 71: 1686, 1963.
- GAY, B. B., JR. AND FRANCH, R. H.: *Amer. J. Roentgen.*, 83: 335, 1960.
- BOURASSA, M. G. AND CAMPEAU, L.: *Circulation*, 28: 572, 1963.
- SHAW, D. B.: *Brit. Heart J.*, 25: 347, 1963.
- ORELL, S. R., KARNELL, J. AND WAHLGREN, F.: *Acta Radiol. (Stockholm)*, 54: 449, 1960.
- HEATH, D. AND EDWARDS, J. E.: *Amer. Heart J.*, 57: 29, 1959.
- HUNT, J. C. et al.: *Proc. Mayo Clin.*, 37: 181, 1962.
- CRAIGIE, D.: *The Edinburgh Medical and Surgical Journal*, 56: 427, 1841.
- EDWARDS, J. et al.: *Proc. Mayo Clin.*, 23: 324, 1948.
- DIMOND, E. G. AND JONES, T. R.: *Amer. Heart J.*, 47: 105, 1954.
- LAUFER, S. T. AND GRAY, J. D.: *New Eng. J. Med.*, 254: 893, 1956.
- MOSS, A. J., AUSTIN, W. O. AND O'LOUGHLIN, B. J.: *Amer. J. Dis. Child.*, 92: 398, 1956.
- ROH, C. E. et al.: *Amer. J. Med.*, 6: 795, 1949.
- WEINBERG, M., JR. et al.: *J. Thorac. Cardio. Surg.*, 47: 40, 1964.
- SAUVAE, L. R., RUDOLPH, A. M. AND GROSS, R. E.: *Ibid.*, 40: 56, 1960.